側頭骨 chondroblastoma の 1 手術例

湯澤 美季¹⁾, 新村 核¹⁾, 堀 智勝¹⁾, 澁谷 誠²⁾, 松尾 成吾¹⁾, 朝来野 佳三¹⁾,
善本 晴子¹⁾, 白水 秀樹¹⁾, 石田 敦士¹⁾, 森山 貴¹⁾

1) 森山記念病院脳神経外科, 2) 東京医科大学八王子医療センター中央検査部

Chondroblastoma of the Temporal Bone : A Case Report

Miki Yuzawa, M.D.¹⁾, Kaku Niimura, M.D., Ph.D.¹⁾, Tomokatsu Hori, M.D., Ph.D.¹⁾,
Makoto Shibuya, M.D.²⁾, Seigo Matsuo, M.D.¹⁾, Keizou Asakuno, M.D., Ph.D.¹⁾,
Haruko Yoshimoto, M.D.¹⁾, Hideki Shiramizu, M.D., Ph.D.¹⁾, Atsushi Ishida, M.D., Ph.D.¹⁾,
and Takashi Moriyama, M.D.¹⁾

1) Department of Neurosurgery, Moriyama Memorial Hospital, 2) Central Clinical Laboratory, Tokyo Medical University Hachioji Medical Center

A 38 year-old female presented with progressive right hearing disturbance that had persisted for 4 years. A CT scan showed a partially enhanced lesion in the right temporal bone invading the cochlea, the superior semicircular canal and a part of the temporomandibular joint. Her facial nerve function was intact. A diagnosis of chondroblastoma was made by transmeatal biopsy. A subtemporal approach was used to surgically remove the tumor. The dura mater was not invaded by the tumor and the surgical removal was limited thereby preserving facial nerve function. However, she developed mild facial nerve palsy postoperatively but it resolved within a year. The final pathological diagnosis was chondroblastoma. We report this case because chondroblastoma of the temporal bone is extremely rare and the recurrence rate is reported not to be low so close follow-up observation is required.

(Received October 1, 2012 ; accepted April 1, 2013)

Key words : chondroblastoma, temporal bone, hearing disturbance
Jpn J Neurosurg (Tokyo) 23 : 65-70, 2014

はじめに

Chondroblastoma は、骨腫瘍全体の 1%未満とまれな疾患であり 75%以上が長管骨、主に大腿骨の近位・遠位端、脛骨近位端、上腕骨近位端に発生する⁵⁾。頭頸部領域に発生するものは 6.4%とされ、まれである¹⁾²⁾⁵⁾¹³⁾。今回われわれは聴力低下で発症した側頭骨原発腫瘍の摘出術を行い chondroblastoma と診断された症例を報告する。

症例提示

症例は、38 歳の女性で特記すべき既往はなかった。2007 年に右耳鳴が出現し、その後徐々に右聴力の低下が進行していった。2011 年 1 月、近医にて頭部 CT を施行し右側頭骨内に腫瘍性病変を認め、同年 2 月前医にて外耳道經由にて生検施行し chondroblastoma と診断された。2011 年 4 月、腫瘍摘出目的で当院紹介入院となった。入院時現症であるが右聴力低下 (右 65 dB, 左 11 dB) を認めるのみで、顔面神経その他神経学的脱落所見はなかった。

連絡先: 湯澤美季, 〒134-8608 江戸川区西葛西 7-12-7 森山記念病院脳神経外科

Address reprint requests to: Miki Yuzawa, M.D., Department of Neurosurgery, Moriyama Memorial Hospital, 7-12-7 Nishikasai, Edogawa-ku, Tokyo 134-8608, Japan

Fig. 1 A CT scan showed heterogeneous mass in the right temporal bone (arrowhead). The tumor was invading the cochlea, the superior semicircular canal, and a part of the temporomandibular joint (TMJ).

頭部 CT 骨条件では、右側頭骨内に 37×34 mm 大の腫瘍が存在し内部に石灰化を認め、蝸牛および半器官に一部浸潤しており、下顎関節突起の一部が破壊されていた (Fig. 1)。頭部 MRI では T1 強調画像で硬膜外に不均一に増強される腫瘍性病変を側頭骨内に認めた。海綿静脈洞および内頰動脈へは接していなかった (Fig. 2)。脳血管撮影では腫瘍陰影は認められなかった。

手術は、顔面神経モニタリングを設置し右耳介前方の直線状皮膚切開にて側頭下開頭を行った。側頭筋と腫瘍との癒着が強固に認められた。腫瘍は固いゴム状で、血流は比較的豊富であったがバイポーラにより止血可能であった。正常側頭骨との境界を drilling し摘出を進めた。硬膜と癒着していたが、境界を確認しながら慎重に切除または鋭匙を用いて搔爬し摘出した。側頭骨の正常解剖は保たれておらず顔面神経の解剖学的指標がないため、術前画像から計測することにより内耳道および大錐体神経近傍まで drilling した。顔面神経モニタリングの反応は術中を通じて認められた。内耳道、蝸牛、半器官および顎関節近傍については一部残存させた。骨欠損部の再建はチタンメッシュを用いた。

組織学的所見については、細胞成分が密に増殖する部分と軟骨形成を示す部分で構成され、本症例は軟骨成分が多くみられた (Fig. 3A)。さらに chondroblast と思われる好酸性胞体を有する類円形ないし多辺形単核細胞が細

胞境界明瞭に密に増殖しており、多核巨細胞が散見された (Fig. 3B)。また “chicken wire” calcification (Fig. 3C) や honey comb calcification を認め、chondroblastoma と診断した。一方、免疫染色では脱灰操作の影響により S-100 タンパクは確認できなかった。MIB-1 index は 0% であった。

術後、聴力に変化はなかった。House-Brackmann grade II の軽度顔面神経麻痺が出現したが、術後 1 年後には grade I へと改善した。術後頭部 CT にて内耳道付近の腫瘍残存を認めた (Fig. 4A, B)。術後 12 日目に独歩退院となった。術後 16 カ月の時点で残存腫瘍の再増大は認められていない (Fig. 4C)。

考 察

Chondroblastoma は 1942 年に Jaffe および Lichtenstein⁴⁾により提唱された軟骨腫瘍である。骨・軟骨腫瘍全体の 1%未満の発生率といわれており、側頭骨に発生するものは chondroblastoma 全体の 5.7%と報告されている¹⁶⁾。Chondroblastoma の好発年齢は 10～20 歳代であるが、頭蓋骨に発生するものの好発年齢は 40 歳代に多い⁵⁾。側頭骨に発生した chondroblastoma の臨床症状としては聴力障害が多く、一方で顔面神経麻痺が生じる例は報告が少ない¹⁵⁾。

Fig. 2 MRI indicated a partially enhanced a extradural tumor in the right temporal bone (A: T1, B, D, E: T1 enhanced, C: T2)

側頭骨発生の chondroblastoma の画像所見について、単純 X 線写真では骨破壊像がみられる例が多く、CT では不規則に分葉し石灰化部分を有する腫瘍性病変がみられ、同時に骨破壊を伴う³⁾¹⁰⁾。MRI は多彩な所見を呈するとされる^{3)9)~11)17)}、T1 強調画像で低信号、T2 強調画像では高信号の所見を呈するものが多い³⁾¹⁹⁾。不均一に造影効果がみられるものが多いが、造影されない例もある³⁾。

Chondroblastoma の病理学的所見の特徴であるが、細胞境界の明瞭な円形の chondroblast が密に増殖して存在し多数の破骨型多核巨細胞がみられ、島状の軟骨基質を伴い chicken wire calcification と呼ばれる金網状の石灰化がみられる。特に、側頭骨原発のものはヘモジデリン沈着や aneurysmal bone cyst 様の変化がみられることが多く¹⁴⁾¹⁵⁾、さらに壊死巣や核分裂像を認めることもある¹⁵⁾。Aneurysmal bone cyst 様の所見を認める症例は再発率が高いとの報告もあり¹⁵⁾、予後の予測や放射線治療の選択の一助となりうる。本症例においては aneurysmal bone cyst 様の所見は認められていない。また、免疫染色では S-100 タンパクが陽性となり診断確定に役立つ¹⁾¹⁵⁾。本症例では脱灰操作の過程での強酸性溶媒の影響によるタンパク変性のため、S-100 タンパクは確認さ

れなかったが、前述のごとく軟骨成分が多くみられ、chicken wire calcification、細胞境界の明瞭な好酸性細胞の増殖、さらに多核巨細胞が散在することなどから、chondroblastoma に特徴的な所見と判断された。

Chondroblastoma の鑑別診断として、chondrosarcoma, fibrous dysplasia, chondromyxoid fibroma, giant cell tumor, aneurysmal bone cyst, Langerhans cell histiocytosis などが挙げられる。画像上での鑑別については、そもそも chondroblastoma に特徴的な画像所見がないため他疾患との鑑別の決め手となるものがあるわけではないが、fibrous dysplasia については頭部 CT ですりガラス状陰影が特徴である⁶⁾。Langerhans cell histiocytosis は、側頭骨に好発する非腫瘍性疾患で画像上 chondroblastoma との鑑別が問題となることが少なくないが、下垂体柄の肥厚・造影効果などを伴う場合があり診断の手がかりとなることがある⁶⁾。さらに、aneurysmal bone cyst は MRI 所見において多房性嚢胞パターンを示し液面形成を示すことが特徴的である¹⁹⁾。一方、組織学的な鑑別については、chondromyxoid fibroma と giant cell tumor が chondroblastoma と共通な所見を有する。Chondromyxoid fibroma は核・胞体が chondroblastoma に似るものもあり、さらに S-100 タンパク陽性や aneurysmal bone cyst

Fig. 3 Histopathology

- A :** (×40) Cartilaginous tissue and a cellular lesion with little stromal component.
B : (×400) Chondroblast-like eosinophilic mononuclear cells and multinucleated giant cells.
C : (×200) A characteristic “chicken wire” calcification pattern was seen among the tumor cells.

様の二次的変化もみられる点が共通するが、分葉状の構造を呈する点およびはっきりとした軟骨形成はまれであることなどが鑑別のポイントとなる¹²⁾。Chondrosarcomaは腫瘍細胞数増加、核異型性、豊富なクロマチンが観察され、分化度によってはさらに多核細胞や核分裂像がみられるなどの悪性度の高い所見が目立ってくることで容易に鑑別可能である⁷⁾。

側頭骨に原発した chondroblastoma の治療については、可及的な外科切除が原則となる²⁾¹³⁾。その際、中頭蓋窩や顎関節への浸潤を認めた場合が問題となるが、頭蓋底手術手技にて全摘出を行っている報告²⁾や、顎関節の再建を行っている報告もある¹⁷⁾。術後の局所再発率については必ずしも低くはなく、再発率 5～43%と報告されている¹⁵⁾。周囲への浸潤傾向もあり、必ずしも良性の性質を有するものではないという認識が一般的である¹⁴⁾¹⁸⁾。本症例のような側頭骨発生例では、当然のことながら機能温存の観点から全摘出を避けて部分的な搔爬術が行われる例も少なくないと思われる。本症例では顔面神経に接する部位は残存させており、術中の顔面神経

への直接の物理的操作はなかった。術後一過性の軽度顔面神経麻痺が出現した原因として、drilling による熱あるいは振動による影響が考えられた。前述の局所再発の可能性を常に念頭に置いた嚴重な術後の経過観察が必須と考える。放射線治療に関しての報告は少なく、効果についての見解も一定していない³⁾。さらに長管骨原発例に対する放射線治療後に肉腫への悪性転化例も報告されている⁸⁾¹⁸⁾。しかし、周囲浸潤例に対する術前照射が有効であるとの報告¹⁰⁾や術後残存部に対するガンマナイフが奏功した例の報告もある⁷⁾。多臓器への転移について、長管骨でみられるような転移は頭蓋骨原発のものでは報告がない¹⁹⁾。Chondroblastoma に対する有効な化学療法の報告はない。

結 語

側頭骨に発生した chondroblastoma の 1 手術例を経験した。機能温存を目的として残存させた部位に関しては、放射線治療の効果についての見解も一定ではなく保存的

Fig. 4 A, B : Postoperative CT. The residual tumor located close to the fundus of the internal auditory canal and the TMJ.
C : Postoperative MRI (16 months). Sixteen months later there was no evidence of tumor regrowth.

に経過をみているが、今後嚴重な経過観察が必要である
と考える。

文 献

- 1) Bian LG, Sun QF, Zhao WG, Shen JK, Tirakotai W, Bertalanffy H: Temporal bone chondroblastoma: a review. *Neuropathology* **25**: 159-164, 2005.
- 2) Hatano M, De Donato G, Falcioni M, Sanna M: Chondroblastoma of the temporal bone. *Acta Otolaryngol* **131**: 890-895, 2011.
- 3) Hong SM, Park YK, Ro JY: Chondroblastoma of the temporal bone: a clinicopathologic study of five cases. *J Korean Med Sci* **14**: 559-564, 1999.
- 4) Jaffe HL, Lichtenstein L: Benign Chondroblastoma of Bone: A Reinterpretation of the So-Called Calcifying or Chondromatous Giant Cell Tumor. *Am J Pathol* **18**: 969-991, 1942.
- 5) Kilpatrick SE, Parisien M, Bridge JA: Chondroblastoma. Fletcher CDM, Unni KK, Martens F (eds): WHO classification of tumors, pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. Lyon, International agency for research on cancer (IARC) press, 2002.
- 6) 栗原紀子: 脳腫瘍脳. 高橋昭喜編: 脳 MRI 3, 血管障害・腫瘍・感染症・他. 東京, 学研メディカル秀潤社, 2010, pp.368-385.
- 7) 三島一彦, 松谷雅生, 中村正直, 日比哲夫, 中村 治, 設楽信行, 船田信頭: 頭蓋底軟骨肉腫の治療経験, 脳外誌 **1**: 348-354, 1992.
- 8) 水松真一郎, 坂井恭治, 西村卓士, 後藤正樹, 東 徹, 高橋和也, 清水洋治, 中村成夫, 中田道広: ガンマナイフ治療が奏功した側頭骨軟骨芽細胞腫の 1 例. *No Shinkei Geka* **36**: 65-69, 2008.
- 9) Moon IS, Kim J, Lee HK, Lee WS: Surgical treatment and outcomes of temporal bone chondroblastoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* **265**: 1447-1454, 2008.
- 10) Muntané A, Valls C, Angeles de Miquel MA, Pons LC: Chondroblastoma of the temporal bone: CT and MR appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* **14**: 70-71, 1993.
- 11) 内藤恵理, 八木伸也, 内藤 泰, 石川正恒, 中嶋安彬: 側頭骨 chondroblastoma の一例. 耳鼻臨床 **81**: 805-810, 1988.
- 12) 日本整形外科学会, 骨・軟部腫瘍委員会: 整形外科・病理悪性骨腫瘍取り扱い規約 第 3 版. 東京, 金原出版, 2000, pp.107-109.
- 13) Pontius A, Reder P, Ducic Y: Temporal bone chondroblastomas. *Am J Otolaryngol* **24**: 370-373, 2003.
- 14) Selesnick SH, Levine JM: Chondroblastoma of the temporal bone: consistent middle fossa involvement. *Skull Base Surg* **9**: 301-305, 1999.
- 15) 都志見格, 森山 寛, 金子省三, 加藤孝邦, 本多芳男, 牛込新一郎, 杉崎正志: 側頭骨に発生した軟骨芽細胞腫—病理組織学的知見を中心に—. 耳展 **33**: 131-138, 1990.
- 16) Unni KK, Inwards CY, Bridge JA, Kindnloem LG, Wold LE: *AFIP Atlas of Tumor Pathology, 4th series, Fascicle 2: Tumors of the Bones and Joints*. Washington D. C. in collaboration with the Armed Forces Institute of Pathology, American Registry of Pathology, 2005.

- 17) Yokoyama J, Yoshimoto H, Ito S, Ohba S, Fujimaki M, Ikeda K, Yazawa M, Fujimiya N, Hanaguri M: Successful function-preserving therapy for chondroblastoma of the temporal bone involving the temporomandibular joint. *Case Rep Oncol* 4: 74-81, 2011.
- 18) 米澤宏一郎, 田中博紀, 石田春彦, 牧野邦彦, 丹生健一:

側頭骨軟骨芽細胞腫の一例. *Otol Jpn* 15: 161-165, 2005.

- 19) 吉村 剛, 加藤孝邦, 齊藤孝夫, 飯田 実, 武石明精: 前頭骨に発生した Aneurysmal bone cyst の 1 症例. 耳展 45: 54-58, 2002.

要 旨

側頭骨 chondroblastoma の 1 手術例

湯澤 美季 新村 核 堀 智勝 澁谷 誠 松尾 成吾
朝来野佳三 善本 晴子 白水 秀樹 石田 敦士 森山 貴

症例は 38 歳女性で、4 年前に右聴力低下を発症し徐々に進行していた。頭部 CT 上右側頭骨に腫瘍を認め、前医にて外耳道経由で生検を行い chondroblastoma と診断された。右聴力低下以外に神経学的異常所見は認めなかった。頭部 CT 上右側頭骨内に 37×34 mm 大の腫瘍が存在し下顎関節突起の一部に破壊像を認め、内耳道と三半規管にも浸潤を認めた。顔面神経モニターを用い、機能温存可能な範囲で腫瘍を可及的に切除した。術後一過性に軽度顔面神経麻痺を認めたものの改善した。それ以外の新たな神経脱落症状はなく独歩退院となった。最終的な病理学的診断は生検と同様に chondroblastoma であった。側頭骨に発生する chondroblastoma はまれな骨腫瘍であり、過去の報告を渉猟し検討した。

脳外誌 23: 65-70, 2014

Editorial Comment

側頭骨の chondroblastoma

慶應義塾大学脳神経外科 吉田一成

頭蓋骨には、chordoma, chondrosarcoma, osteosarcoma などの、骨・軟骨系腫瘍が発生するが、本論文で紹介されている、chondroblastoma はきわめてまれである。骨・軟骨系腫瘍は、osteosarcoma は化学療法に感受性が高いが、多くは化学療法、放射線療法に抵抗性で、放射線療法で制御を試みる場合には高線量を必要とし、脳に近い場合には有効な線量の照射ができないことが多い。このような性格から、骨・軟骨系腫瘍の治療に占める外科的摘出の意義

は、きわめて大きい。本例は、側頭骨に発生し、顎関節を巻き込んでいた。一側の顎関節を切除しても大きな支障はきたさないことから、症例によっては、補助療法の効果があまり期待できないことと、radicality を求めるという観点から、顎関節の合併切除を行うという選択肢もあったと思われる。

著者らは、側頭骨の骨・軟骨系腫瘍の術前画像による鑑別診断、病理組織像、治療法など、詳細に検討しており、有益な情報を提供してくれている。